Ausgewählte Beispiele hinsichtlich der Stellung blutgefäßreicher Geschwülste im Rahmen der Phakomatosen

---

von

Dr. med. dent. Gerhard Helmreich

aus München

1964

1964 № 48

Aus der Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkranke
der Universität Erlangen-Nürnberg

Direktor: Professor Dr. med. G. Theissing

Ausgewählte Beispiele hinsichtlich der Stellung blutgefäßreicher Geschwülste im Rahmen der Phakomatosen

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich-Alexander-Universität
zu
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Dr. med. dent. Gerhard Helmreich
aus
München

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen
Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Professor Dr. med. G. Theissing
Referent: Professor Dr. med. G. Theissing
Tag der mündlichen Prüfung: 31. Juli 1964

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
A. Definition der Phakomatosen	1
B. Pathologisch-anatomische Einteilung und Entstehung der blutgefäßreichen Geschwülste	
1. Zur pathologisch-anatomischen Einteilung der Angiome	7
2. Entstehung der blutgefäßreichen Geschwülste	12
C. Beschreibung ausgewählter Fälle aus der Weltliteratur	14
D. Beschreibung eigener Beobachtungen blutgefäßreicher Geschwülste	25
E. Diskussion	37
F. Zusammenfassung	42
G. Literaturverzeichnis	43

Es sei mir gestattet, dem Direktor der Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkranke der Universität Erlangen-Nürnberg, Herrn Professor Dr. med. G. Theissing, für die Überlassung des Themas und die Arbeitsmöglichkeiten an seinem Hause ergebenst zu danken.

Mein ganz besonderer Dank gebührt Herrn Oberarzt Dr. med. G. Kittel, Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkranke der Universität Erlangen-Nürnberg, für seine Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit.

Meinen verehrten Lehrern, Herrn Professor Dr. med., Dr. med. dent. G. Steinhardt, Direktor der Kieferklinik der Universität Erlangen-Nürnberg, und Herrn Professor Dr. med. G. Hegemann, Direktor der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik der Universität Erlangen-Nürnberg, danke ich verbindlichst für die Überlassung einiger Fälle.

Herrn Professor Dr. med. W. Schiefer, Leiter der Neurochirurgischen Abteilung der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik der Universität Erlangen-Nürnberg, danke ich für seine Beratung bei der Zusammenstellung der Fälle.

A. DEFINITION DER PHAKOMATOSE

1933 schlug van der HOEVE in seiner Arbeit "Augengeschwülste bei der tuberösen Hirnsklerose und verwandten Krankheiten" vor, den griechischen Namen Phakos für Muttermal zu wählen und deshalb die nachstehenden Geschwülste Phakomata oder Phakomatosen zu nennen. Er will damit ausdrücken, daß es wie die Muttermale Veränderungen kongenitaler Anlagen sind, welche zu jeder Zeit zu Geschwülsten auswachsen und sogar maligne degenerieren können. Unter Phakomatosen (phakos = Linse) will van der HOEVE Krankheitsbilder verstanden wissen, bei denen Mißbildungen an Haut, Augen und Gehirn gemeinsam auftreten können, wie Neurofibromatosis Recklinghausen, Adenoma sebaceum Pringle, Morbus Sturge-Weber-Krabbe. 1938 fügte er die Sturge-Webersche Krankheit als 4. Phakomatose hinzu. Diese 4 Syndrome sind gekennzeichnet durch Bildung von cutanen Flecken (phakos), von tumoralen Mißbildungen (phakoma) und von eigentlichen Tumoren (phakoblasma), zu denen sich andere kongenitale Anomalien und Mißbildungen aller 3 Keimblätter gesellen können, lokalisatorisch durch das Befallensein von Haut, Auge und Gehirn. Bei der Neurofibromatose finden wir an der Haut café-au-lait-Flecken und multiple Hauttumoren (fibromata mollusca, Neurofibrome), im Gehirn Neurinome und multiple Neurofibrome, vor allem aber die für das Krankheitsbild charakteristischen ein- oder doppelseitigen Acusticustumoren.

Die tuberöse Sklerose ist gekennzeichnet durch das im Gesicht schmetterlingsförmig angeordnete Adenoma sebaceum sowie durch

sklerotische Gliageschwülste im Auge, Großhirn (Ventrikeltumoren) Kleinhirn, Medulla oblongata und Rückenmark.

Bei der von Hippel-Lindauschen Krankheit handelt es sich um eine multiple Angiomatose mit Pigment- und Gefäßnaevi der Haut, Retina-Angiomen, Tortousitas vasorum und cystischen kapillären Angiomen des Kleinhirns, der Medulla oblongata und des Rückenmarks. Als Sturge-Webersche Krankheit wird die ausführlich dargestellte kongenitale Gefäßmißbildung der kleinen Gefäße des Gehirns, der Chorioidea und der Haut (Trigeminusnaevus) bezeichnet.

Die 4 Krankheitssyndrome treten im allgemeinen als in sich geschlossene Krankheitsbilder auf, gelegentlich sind sie miteinander kombiniert. Sie sind angeboren, erblich und zeigen familiäres Auftreten mit sehr stark ausgeprägter intra- und interfamiliärer Variabilität.

Van BOGAERT (1936) vereinigte die 4 genannten Syndrome mit 3 weiteren:

a) der "l'idiotie xerodermique" (de Sanctis-Cacchione)
b) den "keratoses palmoplantaires hérédo-familiales avec artériosclerose précoce des centres nerveux" und
c) den "ichthyoses congénitales avec arriération mentale et épilepsie" zur Gruppe der "Dysplasies neuroectodermiques congénitales".

DELMAS-MARSALET, LAFON und FAURE (1939) unterscheiden 5 Phakomatosen:

1. Tuberöse Sklerose
2. Neurofibromatose

3. von Hippel-Lindausche Krankheit
4. Gehirn-Trigeminusangiomatose
5. Knud-Brabbesche Krankheit

(4 und 5 sind dabei als phänotypische Varianten des Sturge-Weber-Syndroms aufzufassen.)

TOURAINE stellte 1941 unter Berücksichtigung aller seit der 1. Beschreibung von VIRCHOW-ROKITANSKY (1859, 1861) mitgeteilten Fälle die neurocutane Melanoblastose als eine neue kongenitale Neuroektodermose heraus. Sie wird auch als 5. Phakomatose bezeichnet.

KRABBE und BARTELS veröffentlichten 1944 eine Monographie "La lipomatose circonscrite multiple". Sie betrachten dieses im deutschen Schrifttum von GREBE (1943) ausführlich dargestellte Krankheitsbild als die 4. Phakomatose. Eine Zurechnung der Sturge-Weber-Dimitrischen Krankheit zu den Phakomatosen erscheint ihnen nicht gerechtfertigt.

WOHLWILL (1946) hält es für richtiger, von Hamartosen zu sprechen, entsprechend der Nomenklatur van der HOEVES, also von Hamartien (Phakoi), Hamartomen (phakomen) und Hamartoblastomen (phakoblasma). Die Gruppe der Phakomatosen ist nicht auf die 4 bereits wiederholt genannten Syndrome zu beschränken. Zu den Phakomatosen sind weiterhin zu rechnen: das Syndrom von Maffucci (gekennzeichnet durch die Chondrodysplasie vom Typ Ollier, multiple Haemangioma, Naevus und Vitiligo, Fibroma pendulum und Gliome im Gehirn), die Grubersche "Dysencephalia splanchnocystica" (hintere Encephalocele, Nieren-, Leber- und Pankreascysten, Polydaktylie).

Alle Phakomatosen haben nach WOHLWILL einen "Kern", um den sich die anderen Miß- und Fehlbildungen herumgruppieren können. Als Kern einer neuen Phakomatose wird die Symptomentrias "Kolobom des Oberlides, Dermoide der Augen und Fibroma pendulum des Tragus" herausgestellt. Die Symptomentrias (Haut - Chorioidea-Hirnangiomatose) bildet in dieser Sicht den Kern der Phakomatose.

Eine gute und vollständige Zusammenstellung der Phakomatosen findet sich in der Monographie von LARMANDE (1948). Sie umfaßt folgende Krankheitssyndrome:

1. Neurofibromatose
2. Tuberöse Sklerose
3. von Hippel-Lindausche Krankheit
4. Neurocutane Angiomatosen
   a) Neuro-angiomatose encéphalâ-faciale (Sturge-Webersche Krankheit)
   b) Angiomatose médullo-cutanée (histologisch: venöse Rankenangiome, cavernöse Angiome, arterielle Fehlbildungen, vertebrale, extra- und intradurale Teleangiektasien, Haemangioblastome, angeborene Cysten). Übergangsformen zwischen a und b.
   c) Naevus ostéo-hypertrophique (von Klippel-Trennaunay, Parkes-Weber).
5. Mélanose (Mélanoblastose) neuro-cutanée (Touraine)
6. Syndrome von Bonnet-Dechaume-Blanc (1937)

   3, 4a und 6 werden auch als "angiomatoses cephaliques systematisées bezeichnet.

7. Syndrome de Albright (pigmentation cutanée et ostéite fibro-kystique disseminée à predominance unilatérale, puberté précoce)
8. Syndrome de Maffucci (dyschondroplasie d'Ollier et hamartomes)

9. Lipomatose circonscrite multiple (KRABBE-BARTELS).

Die Annahme, daß alle diese Krankheitssyndrome durch neuroendokrine Störungen (ROUSSY-MOSINGER in "Traité de Neuro-endocrinologie" (1945)) entstanden sein sollen, trifft ohne Zweifel nicht zu.

Abweichend vom Bisherigen faßte HANHART (1944) das Syndrom von STURGE-WEBER und die Angiomatosis retinae (von HIPPEL-LINDAU) mit der Teleangiektasia hereditaria haemorrhagica (OSLER), der Hereditary Haemoptysis (LIBMAN und ORTENBERG), der Leptomeningosis haemorrhagica interna (CATEL) und dem Status dysvascularis (BOHNENKAMP-SACK) zu den konstitutionellen Blutungsübeln ererbter bzw. kongenital vasculärer Genese zusammen.

LICHTENSTEIN rechnet die Oslersche Krankheit und einige Formen des Albinismus mit den 4 Phakomatosen van der HOEVEs zu den "neurocutaneous syndromes".

PETERS (1951) ist der Ansicht, daß auch Kombinationen von Neurofibromatose mit Angioblastomen (Lindausche Krankheit) und von tuberöser Sklerose mit angiomatösen Mißbildungen (Sturge-Webersche Krankheit) vorkommen. Man faßt daher auch die Neurofibromatose (RECKLINGHAUSEN), die tuberöse Sklerose, die Lindausche, die Sturge-Webersche Krankheit unter dem Begriff der neurocutanen Krankheiten, den Phakomatosen (van der HOEVE) zusammen. Das verbindende Glied aller 4 Krankheitssyndrome ist die Tatsache, daß die Entwicklungsstörungen in erster Linie die Abkömmlinge des Ektoderms (Haut, Auge, Nervensystem) betreffen.

KAUFMANN (1958) ist der Meinung, daß besondere praktische Bedeutung die oft ausgesprochen tumorförmigen Gefäßmißbildungen, die zum Teil arteriovenöse Aneurysmen sind, haben. In solchen Fällen kommen gleichzeitig vasculöse Naevi der Haut, besonders des Gesichtes vor. Zum größten Teil handelt es sich um mehr oder weniger vollständige Entwicklung der Symptomentrias: Angiomatose von Gehirn und Meningen, des Uvealtraktes und Hautnaevi vor allem im Versorgungsgebiet des 1. und 2. Trigeminusastes (gleiche nervöse Versorgung der Gesichtshaut und der Meningen, s. KAUTZKY). Er schreibt, das Neurocutane Syndrom tritt unter dem Bild der Neurofibromatose, der tuberösen Sklerose, der von Hippel-Lindausche Krankheit in Erscheinung und wird unter dem Begriff Phakomatose zusammengefaßt. Dazu rechnet er auch vor allem die Sturge-Webersche Krankheit. KAUFMANN also ist der gleichen Ansicht wie PETERS, daß bei den 4 Krankheitssyndromen die Entwicklungsstörungen im wesentlichen die Abkömmlinge des Ektoderms (Nervensystem, Haut, Auge) betreffen (vgl. PETERS).

B. PATHOLOGISCH-ANATOMISCHE EINTEILUNG UND ENTSTEHUNG DER BLUTGEFÄSSREICHEN GESCHWÜLSTE

1. Zur pathologisch-anatomischen Einteilung der Angiome

Als eine allgemeine nach pathologischen Gesichtspunkten aufgestellte Klassifikation kann die von HAMPERL (1960) gewählt werden oder ähnliche Einteilungen von BORST (1936) oder KAUFMANN (1955). Die meisten Autoren, die sich um die Systematik der Angiome bemühen, fußen auf einer grundlegenden Arbeit R. VIRCHOWs. Einen kurzen Überblick über die verschiedenen Einteilungen soll das folgende Schema vermitteln:

VIRCHOW 1863	HAMPERL 1960	BERGSTRAND, OLIVECRONA, TÖNNIS 1936
0 (falsche Ang.)		
I einfache Ang.	kapilläre = einf. Ang.	
II kavernöse Ang.	kavernöse Ang.	kavernöse Ang.
III razemöse Ang.	razemöse Ang.	razemöse Ang.
IV	Glomustumoren	
V		Angioretikulome
VI		Angiogliome

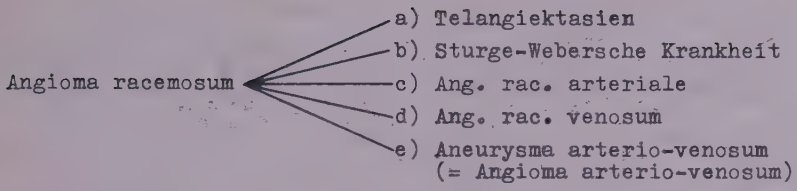
Die verschiedenen Formen seien nun kurz charakterisiert:

0 Die von VIRCHOW mit dem Namen "falsche Angiome" gekennzeichnete Gruppe umfaßt Geschwülste verschiedener Art, die gelegentlich eine besonders reichliche Vaskularisierung aufweisen können, wie z. B. Strumen, Myome, Polypen, etc. ....., nicht aber eigentliche Gefäßmißbildungen).

I Über das einfache Angiom schreibt HAMPERL: "Das angioma capillare ist aus gewucherten kapillaren Gefäßen aufgebaut oder (aus) erweiterten Gefäßen mit dem Wandbau von Kapillaren. Der Tumor tritt überwiegend in der Haut und den angrenzenden Schleimhäuten auf. Er bildet rote oder blaurote kaum oder beetartig vorragende Bezirke oder im Fettgewebe, z.B. in der Orbita ringsum gut abgegrenzte Knoten".

II "Das kavernöse Angiom besteht aus dicht beisammenliegenden, weiten, mit venösem Blut gefüllten Hohlräumen, die oft unter Schwund der dünnen Scheidewände zusammenfließen". Die Kavernome "haben daher ein schwammiges Aussehen. Gegen die Umgebung sind sie scharf abgegrenzt. Ihre Bluträume stehen nur ausnahmsweise mit den anstoßenden Kapillaren in Verbindung und besitzen eigene zu- und abführende Gefäße". Sie kommen in Leber, Milz, Niere, Haut, Schleimhaut, Knochen, Muskulatur und ziemlich selten im Gehirn vor. - BORST und KAUFMANN machen auf häufige Übergänge zwischen der kapillaren und kavernösen Form der Angiome aufmerksam. Daß beide Formen meist geschwulstartiges Wachstum zeigen, ist unbestritten. Doch betonen BORST und KAUFMANN andererseits, daß sie auch als reine Hamartien auftreten können, wie z. B. die Kavernome der Leber und Milz und die Naevi vasculosi der Haut.

III Die razemösen Angiome können nach BERGSTRAND, OLIVECRONA und TÖNNIS folgendermaßen unterteilt werden:



a) Telangiektasien bestehen aus erweiterten mit Endothel ausgekleideten Gefäßhohlräumen. Die Hohlräume sind meist voneinander isoliert. Die Wände sind von minderdifferenziertem Aufbau. Sie lassen vielfach Muskularis und Elastica erkennen und sind nur von einigen wenigen Bündeln - oft hyalin degenerierten - kollagenen Bindegewebe umgeben.
Zwischen Telangiektasien und den kavernösen Angiomen gibt es Übergänge (BERGSTRAND).

b) Ein klinisch und morphologisch umschriebenes Krankheitsbild stellt die Sturge-Webersche Krankheit dar. Die charakteristischen anatomischen Veränderungen bestehen in einem Naevus vasculosus der Haut, gleichseitigen angiomatösen Veränderungen der Choreoidea, gleichseitigen entsprechenden Veränderungen in den weichen Häuten und weiterhin in mehr oder weniger starken Veränderungen der den angiomatösen arachnoidealen Veränderungen anliegenden Hirnabschnitte (Atrophie und Verkalkung). FURTADO (1936) fand bei einem 5-jährigen Kind im Bereich der cerebralen Verkalkungen angiographisch ein Netz angiomatös erweiterter kleiner Gefäße. MONIZ (1940) meinte dazu: "Sollten spätere Beobachtungen an Fällen bei jungen Menschen ebenfalls in den Kreislauf eingeschaltete Angiome ergeben, so würde der

Fall FURTADOs beweisen, daß in einer frühen Phase der Entwicklung der Sturge-Weberschen-Krabbeschen Krankheit ein echtes Angiom vorhanden ist, das sich mit der Zeit zurückbildet, bis es vollkommen erlischt".

c) Die Existenz eines rein arteriellen, d. h. nur aus "vielfach gewundenen und verschlungenen Arterien" bestehenden Rankenangioms ohne Beteiligung der Venen, wie VIRCHOW es zunächst postulierte, wird von BERGSTRAND, OLIVECRONA und TÖNNIS sehr bezweifelt. Diese Autoren nehmen an, daß es sich in den meisten, unter diesem Namen beschriebenen Fällen um eine Verwechslung mit dem arterio-venösen Aneurysma (= arterio-venöses Angiom) gehandelt habe.

d) Ebenso fraglich ist das Vorkommen eines reinen Angioma racemosum venosum (venöses Rankenangiom), das nach VIRCHOW aus erweiterten Venen (Varikocele) bestehen soll. Auch hierbei handelt es sich meist um ein arteriovenöses Aneurysma. "Der Unterschied zwischen Angioma racemosum venosum und dem arteriovenösen Aneurysma ist ein physiologischer und nicht ein anatomischer (PETERS, 1951).

e) Das arteriovenöse Aneurysma oder Angioma stellt einen Kurzschluß zwischen arteriellen und venösen Schenkel des Blutkreislaufs durch ein großes Gefäß oder ein Konvolut von Gefäßen anstelle des Kapillar-Kreislaufs dar. Die zuführenden Arterien und die abführenden Venen - beide können in Vielzahl vorhanden sein - sind erweitert. Man hört über ihnen, jedoch durchaus nicht regelmäßig (TÖNNIS), ein bla-

sendes Geräusch. Das die Verbindung zwischen Arterie und Vene darstellende Gefäßgeflecht zeigt meist pathologisch gebaute Wände. Die Intima ist verdickt und enthält elastische Fasern. An der Grenze zur Media findet sich eine deutliche Elastika interna, die jedoch oft defekt oder mißgebildet ist. Die Media zeigt oft eine mangelhafte Ausbildung mit Neigung zur Bildung von kleinen Muskelknoten. Auffallend ist ein unregelmäßiger Bau der Gefäßwand. Hyalinisierung und Verkalkungen sind häufig (BERGSTRAND). Die fehlende Differenzierung der Gefäßwand in Arterie und Vene und die Mehrzahl der Verbindungen zwischen dem zuführenden und abführenden Gefäßsystem sind die sicherste Stütze für die Auffassung dieser Angiome als eine kongenitale Fehlbildung (TÖNNIS).

IV Zu den Glomustumoren schreibt HAMPERL: "Die als arterio-venöse Anastomose bezeichnete Gefäßstrecke ist normalerweise durch Arterien mit eigentümlichen, aus epitheloiden Muskelfasern bestehenden Intimapolstern und reichliche Nervenversorgung gekennzeichnet. Solche Gefäße bauen knötchenförmige Gebilde in der Haut und in der Gegend des Kreuz- und Steißbeines auf (Glomus coccygeum). Die histologischen Eigenarten des Baues kehren wieder in kleinen meist sehr schmerzhaften Angiomen der Haut, so daß MASSON, der Entdecker dieser Geschwülste, sie als Angioma neuromyoarteriale oder kurz Glomustumoren bezeichnet hat."

V und VI Angioretikulome und Angiogliome. Auf diese nur im Zentralnervensystem vorkommenden Gefäßtumoren braucht hier nicht näher eingegangen zu werden.

2. Entstehung der blutgefäßreichen Geschwülste

Für die Abgrenzung der Gefäßgeschwülste im engeren Sinne des Wortes von anderen ähnlichen Gebilden betrachtet VIRCHOW die Neubildung von Gefäßen oder Gefäßelementen als Kriterium. Nur diejenigen Formen dürfen hierzu gerechnet werden, welche wesentlich aus neugebildeten Gefäßen oder aus Gefäßen mit neugebildeten Elementen in der Wand bestünden. CUSHING und BAILEY führten 1928 bei der Unterscheidung von Gefäßgeschwülsten und Gefäßmißbildungen das Merkmal des autonomen Wachstums ein (HUECK "autonomer Wachstumsexceß"). Ätiologisch führte VIRCHOW auch die Rankenangiome zum Teil auf congenitale Anlagen zurück. Diese Auffassung wird auch von späteren Autoren weiterhin vertreten (siehe bei JOREZ, COENEN), insbesondere für die des Hirns (SIMMONDS, BERGSTRAND, OLIVECRONA und TÖNNIS, DANDY, LANGE-COSACK, ZÜLCH u.a.).
Nach TÖNNIS steht die bevorzugte Lokalisation der Rankenangiome des Schädelinneren in gutem Einklang mit der embryonalen Entwicklung des Gefäßsystems, wie sie STREETER beschrieben hat. Es sei zu vermuten, daß die Fehlbildung schon vor der endgültigen Weiterentwicklung in Venen und Arterien einsetzte, also vor dem 5. Entwicklungsstadium nach STREETER. Für die Annahme eines kongenitalen Leidens spräche auch die von

mehreren Autoren beobachtete Kombination mit andersartigen Entwicklungsstörungen, wie Gefäßnaevi, Telangiektasien, dysraphischen Störungen, Lipomen, Angiomatosis retinae usw. (TÖNNIS und SCHIEFER). Erst zum Zeitpunkt der hormonellen Umstellung und besonderer körperlicher Beanspruchung träte die Mißbildung auch klinisch in Erscheinung (Anfälle, Blutungen, Paresen) (VIRCHOW und COENEN). Nach Untersuchungen von SORGO liegt der Altersgipfel der klinischen Erscheinungen um das 20. bis 30. Lebensjahr.

Zusammenfassend kann also gesagt werden, daß die Entstehung der blutgefäßreichen Geschwülste zu einem sehr frühen Zeitpunkt erfolgt. Die Fehlbildungen entstehen mit größter Wahrscheinlichkeit vor oder zum Zeitpunkt der endgültigen Weiterentwicklung der embryonalen Gefäße in Venen und Arterien, also vor dem 5. Entwicklungsstadium nach STREETER. VIRCHOW hat darauf hingewiesen, daß die angiomatösen Mißbildungen des Gesichtes in Form der "palpebralen, nasofrontalen, labialen, buccalen Angiome" vorwiegend im Bereich der embryonalen Gesichtsspalten angeordnet sind und daß irritative Zustände an den fötalen Spalten zu einer Wucherung der Gefäße führen können. Vielleicht sind damit auch jene Fälle hierher zu rechnen, die mit Colobombildung im Bereich des Auges verbunden sind.

C. BESCHREIBUNG AUSGEWÄHLTER FÄLLE BLUTGEFÄSSREICHER GESCHWÜLSTE AUS DER WELTLITERATUR

Im folgenden sollen besonders interessante Fälle von blutgefäßreichen Geschwülsten aus der Literatur beschrieben werden.

Es werden besonders solche herausgegriffen, bei denen multiple gefäßreiche Neubildungen oder Kombinationen der verschiedenen Erscheinungsformen, blutgefäßreicher Geschwülste sich vorfanden oder wo die Differentialdiagnose Anlaß zu schweren Fehldeutungen gab.

BRUCHANOW (1899) beschreibt einen Fall eines 4 Monate alten Mädchens, mit multiplen blutgefäßreichen Hauttumoren und einem Haemangioendotheliom der Leber.

DORRICK (1938) berichtete über einen Fall eines 6 Wochen alten Knaben, der zahlreiche gutartige Haemangiome der Haut zeigte. Seit Geburt bestand ein tastbarer Lebertumor; Exitus mit 6 Wochen; - Sektion: Haemangioendotheliom der Leber.

HOWARD (1936) sezierte einen 3 Monate alten Knaben, der ein gutartiges großes Angiom der Haut hatte und an einem Haemangioendotheliom der Leber ad exitum kam.

WILDBACK (1945) veröffentlichte einen Fall eines 4 Monate alten Knaben, der zwei gutartige Angiome der Haut besaß und an einem Reticulosarcoma angioplasticum (von ALBERTINI) verstarb.

BEREZIN, SHARNOFF und STEIN (1948) sahen ein 9 Tage altes Mädchen mit zahlreichen gutartigen Haemangiomen der Haut, das ebenfalls an einem Reticulosarcoma angioplasticum (von ALBERTINI) ad exitum kam.

SWEED und WEINBERG (1950) berichteten über einen 2 Monate alten Knaben, der 21 gutartige Hautangiome aufwies und an einem Haemangioendotheliom der Leber starb.

CROCKER und CLELAND (1957) beschrieben einen Fall eines Knaben, der zahlreiche gutartige Haemangiome der Haut aufwies. Lebertumor, Exitus mit 3 Monaten. Sektion: Haemangioendotheliom der Leber.

Alle vorstehend aufgeführten Fälle sind histologisch durch Sektion gesichert.

H. BRAUN (1957) berichtet über ein Angioma racemosum arteriovenosum im lateralen Kieferhöhlenbereich.
Die 43-jährige Patientin kam mit seit 5 Monaten bestehendem Taubheitsgefühl der rechten Gesichtsseite zur stationären Aufnahme. Röntgenbefund: Verschattung der Kieferhöhle rechts. An der Mundschleimhaut sonst keine Veränderungen, keine wesentlichen Hautveränderungen, erhebliche Schwellung der rechten Wange. Operation: Exstirpation des Oberkiefers rechts mit Jochbogen rechts. Histologischer Befund: Angioma racemosum arteriovenosum. Dieser Fall wird wegen seiner besonderen atypischen Symptomatik erwähnt, die besonders leicht zu Fehldiagnosen Anlaß gibt.

W. KNOTH und G. EHLERS (1960): Es wird über 2 Beobachtungen eines typischen Epithelioma adenoides cysticum (BRÖKE-SPIEGLER) mit multiplen kleinen Tumoren der Gesichtshaut und einem Fall berichtet, der neben diesen Veränderungen auch solide, pigmentierte, ulcerierte, cystadenomatöse Basaliome sowie mehrere walnußgroße Epidermoidcysten, eine Dupuytrensche Kontraktur und eine Fettsucht bei geistiger Antriebsschwäche aufwies.

P.N. BAER, L. STANWICH u.a. (1961) beschrieben ausführlich einen Fall eines 10-jährigen Mädchens mit Sturge-Weber-Syndrom und einem Haemangiom der Gingiva. Operation; histologische Untersuchung: Haemangioma cavernosum der Gingiva.

H. KRAYENBUHL u. G. YASORGIL u. E. UEHLINGER (1957) geben eine ausführliche Schilderung vom klinischen Bild und operativem Befund eines Patienten mit voll ausgeprägter neurocutaner Symptomentrias: 12-jähriger Knabe mit Naevi vasculosi in allen Astgebieten des rechten N. trigeminus, über der rechten Clavicula am Sternum und am rechten Bein. Außerdem mit Buphthalmus rechts und Glaukom bei Erweiterung der conjunctivalen und skleralen Gefäße und mit Angiomatose der Leptomeninx über dem rechten Schläfenlappen.

F. WOHLWILL und J. YAKOVLEV (1957) stellten einen Fall eines 4-jährigen Knaben vor, bei dem sich angiomatöse Fehlbildungen nicht nur in den Leptomeningen und im Hirngewebe, sondern auch in der Dura, im N. opticus, in den beiden Lappen der Hypophyse, in der Iris und im Ciliarkörper, im Thymus, in den Lungen, den Hoden, der Milz und in Lymphknoten fanden.

REHRMANN A. (1958) beschrieb mehrere Fälle von cavernösen Haemangiom der Kieferknochen, die das Leben der betreffenden Patienten durch Blutungen, die bei Zahnextraktionen, Unfall oder Operationen auftreten können, gefährden.

LINDEMANN A. und LORENZ (1950) haben 14 Fälle tödlicher Blutung nach Zahnextraktionen aus der Weltliteratur bei cavernösen Haemangiomen des Kieferknochens zusammengestellt.

R. STELLMACH (1958) beschrieb mehrere Fälle von umschriebenem Riesenwuchs, der häufig mit den als planen Angiomen bezeichneten Hautnaevi kombiniert ist.

KLIPPEL-TRENAUNAY (1900) und PARKES WEBER (1907) stellten schon die Bezeichnungen Naevus varicosus osteo-hypertrophicus und Haemangioectasia hypertrophicans auf.

TOBLER (1953) schlug für die o.a. Krankheitsfälle die Benennung Angio-osteohypertrophisches Syndrom vor.

TONNING und Mitarbeiter (1952) publizierten über eine Familie, die von Hippel-Lindau-Krankheit betroffen war:
Die Mutter starb nach Erblindung eines Auges an einem Hirntumor. Ein Sohn, der nach intraokulären Blutungen einseitig erblindet war, verstarb nach Entfernung eines Kleinhirnhaemangioblastoms und zeigte bei der Autopsie Zysten in Nieren, Pankreas und Lunge. Ein weiterer Sohn mußte sich wegen Gefäßveränderungen am Fundus einer Radiumtherapie unterziehen und wurde später erfolgreich an einem Kleinhirnhaemangioblastom operiert. Ebenso er-

ging es einem dritten Sohn.

P. M. MOLLER (1952) berichtete über 5 bestätigte und 4 fragliche ebensolcher Fälle aus einer Familie.

LARMANDE (1948) weist auf mehrere Fälle mit einseitiger Erweiterung und Vergrößerung der Stirn- und Kieferhöhle auf der Seite der Gefäßmißbildung (Haemangiom im Bereich des N. trigeminus) hin.

LUND (1949) zeigt auf Grund einer Zusammenstellung von 144 Fällen aus der Weltliteratur, daß ein gewisser Zusammenhang zwischen der Ausdehnung des Gesichtsnaevus und der Schwere des hirnorganischen Prozesses bestehen kann bei der Sturge-Weber-Krankheit. Bei doppelseitigem Gesichtsnaevus und Sturge-Weber-Syndrom traten sehr frühzeitig epileptische Anfälle auf und die Demenzzustände waren hochgradig.

HUDELO (1929) fand neben Sturge-Weber-Krankheit außerdem noch bei einigen Fällen vereinzelt Gefäßmißbildungen an den inneren Organen (Leber, Lunge, Colon etc.).

DELAY und PICHOT (1946) berichteten über ein 10-jähriges Mädchen mit flächenhaftem Gesichts- und Körpernaevus, Buphthalmus, cerebralen Veränderungen und Schwachsinn. Ein Bruder hatte eine "angiomatose retinienne typique". Röntgenaufnahmen des Schädels zeigten bei einem weiteren Bruder und dem schwachsinnigen Vater - Mutter wird ebenfalls als debil angesehen - Zeichen alter Hirndruckerscheinungen. Bruder stirbt im Säuglingsalter an Kin-

derkrämpfen. Das Vorliegen von Sturge-Weber- und von Hippel-Lindau-Krankheit in einer Sippe veranlaßten die o.G. zur Bestätigung der Annahme LEVYS, daß es sich bei beiden Mißbildungen um eine "unite biologique" LEVY handeln könnte.

GOUGEROT-BLUM-LEVY (1936) beschrieben den Fall eines Mädchens, das seit dem 9. Lebensjahr an Krämpfen litt und Trägerin eines Naevus im Gesicht und am Hals war. Der Großvater väterlicherseits "aurait eu de telles teleangiectasies".

BETHOUX, ISNEL und MARCOULIDES (1936) berichten über ein 16-jähriges geistig normales Mädchen mit linksseitiger spastischer Hemiplegie und rechtsseitiger vorwiegend im Fronto-parietalbereich lokalisierten Kopfschmerzen. Seit Geburt bestand flächenhafter Naevus vasculosus über der rechten Augen- und Scheitelgegend, daneben Augenhintergrundveränderungen rechts und encephalographische und röntgenologische Veränderungen der rechten Schädelhälfte (ohne Verkalkungen). Die Mutter und Großmutter mütterlicherseits zeigten einen Hautnaevus der Stirngegend.

KOCH (1940): 40-jähriger dementer Epileptiker mit doppelseitigem Gesichtsnaevus, linksseitigem Glaukom und wahrscheinlich rechtsseitiger Angiomatosis der Uvea, linksseitiger Atrophia cerebri und Angiomatosis calcificans cerebri, kontralateraler Hemiplegie und Dystrophia adiposogenitalis. Die Mutter hatte einen etwa fünfpfennigstückgroßen bläulichroten Naevus im Bereich des Gesichts.

LOUIS-BAR (1947): 70-jährige Frau mit zahlreichen Naevi vascu-

losi im Bereich der rechten Kinngegend und der Halsseite. Histologisch Arteriosklerosis cerebri mit Erweichungsherden im Versorgungsgebiet der A. strio-lenticularis. Keine Fundusveränderungen, keine Gehirngefäßerkrankung im Sinne der Sturge-Weberschen Krankheit. Enkel hatte einen ähnlichen Naevus.

KOCH (1950): 32-jähriger Mann mit flammenroten Naevus vasculosus im Bereich des 1. Trigeminusastes rechts und angiektatischen Vermehrungen der Conjunctivalgefäße (ohne Fundus- und Hirnveränderungen). Großmutter mütterlicherseits hatte einen Naevus vasculosus im Bereich des 1. Trigeminusastes rechts.

REINHARDT G. (1963) berichtet uns über eine 29-jährige Patientin, die bei ihrer Geburt einen Blutschwamm in der rechten Wangengegend aufwies. Mit 13 Jahren leichtes Schwindelgefühl und Auftreten einer Schwellung in der rechten Jochbeingegend. Durchgeführte Röntgentiefbestrahlung blieb erfolglos. Aufnahme in die Neurochirurgische Klinik Köln. Befund: In der Schläfengrube bildet sich bei Kopfhängelage und in geringem Maße auch bei Jugulariskompression eine weiche pulsierende Vorwölbung. In der Mundhöhle am Ende der Zahnleiste walnußgroßer, blauroter Haemangiomknoten. Am Augenhintergrund zeigten sich leicht gestaute Venen. Neurologisch bestand eine Hyperästhesie der linken Wangen- und Schläfengegend und eine linksseitige Ptose ungeklärter Genese. Röntgenbefund: Unterkieferaufnahme rechts: Es sind mehrere Phlebolithen zu erkennen. Communisangiogramme zeigen eine abnorme Vaskularisation der Schläfen und Jochbeingegend bei normalem intrakraniellen Gefäßverlauf. Operation: Unterbindung der Carotis externa am Hals. Bei Entlassung Rückgang der Erscheinungen. Kata-

namnese nach 4 Jahren: Wesentliche Besserung.

Ein weiterer Fall von G. REINHARDT (1963): Es handelt sich um einen 19-jährigen Patienten, der von Geburt an ein Haemangiom auf der rechten Stirnseite hatte, das sich zunehmend vergrösserte. Klinischer Befund: 7 x 2 cm großes, bläuliches, cavernöses, leicht ausdrückbares Angiom, das von der Kranznaht bis zum rechten äußeren Augenwinkel reichte. Röntgenbefund: Dicht oberhalb der Stirnhöhle erkennt man in der p-a-Aufnahme eine kleine Knochenaufhellung und einige feine Gefäßfurchen. Angiographie: Keine Darstellung des Angioms. Operation: Exstirpation. Dabei blieben am äußeren Augenwinkel kleinere Reste stehen. Nachoperation nach 1 1/2 Jahren und 6 1/2 Jahren nötig. Nachbestrahlung mit Strontium. Katanamnese: 2 Jahre nach der letzten Operation wesentliche Besserung, guter kosmetischer Erfolg. Histologie: Ansammlung von Gefäßen, die teils dem arteriellen, teils dem venösen, vereinzelt nicht mit Sicherheit einem Typ zuzuordnen sind.

Ein weiterer Fall aus der Neurochirurgischen Klinik Köln wird von derselben Autorin wie folgt berichtet: 38-jährige Patientin. Seit früher Jugend heftiges Nasenbluten aus der rechten Nase. Blutungen waren so stark, daß HB-Wert zeitweilig auf 50 % gesunken sei. Ohne die Ursache dieser Blutungen zu erkennen, hatte man im Laufe der Jahre verschiedene Operationen im Bereich der Nase und ihrer Nebenhöhlen vorgenommen: Ätzung und Elektrokoagulation des Locus Kiesselbachi, Nasenseptumresektion, Ausräumung der Kieferhöhle, des Siebbeins und Abtragung der

unteren Nasenmuschel. Durch keinen der Eingriffe wurde ein dauerhafter Erfolg erzielt. Vor stationärer Aufnahme wochenlang tägliches Nasenbluten. Röntgenbefund: Kieferhöhle rechts leicht getrübt. Angiographisch konnte ein von der A. maxillaris interna gespeister Gefäßknäuel zur Darstellung gebracht werden. Operation: Angehen des Angioms in der mittleren Schädelgrube. Unterbindung der Karotis externa. Unterbindung der A. ophtalmica. Unterbindung der A. maxillaris interna. Katanamnese: Nach längerem Intervall sind wieder Blutungen aufgetreten, die aber wesentlich leichter waren.

Ebenfalls berichtet uns dieselbe Autorin über eine 33-jährige Patientin, die bei der Geburt ein ausgedehntes Haemangiom auf der linken Gesichtsseite hat. Im Alter von 7 Jahren Unterbindung der Karotis externa und der A. maxillaris. Trotzdem wuchs das Angiom weiter. Es wurde eine Röntgenbestrahlung mit insgesamt 2000 r durchgeführt. Das Angiom dehnte sich trotzdem weiter aus. Bei Klinikaufnahme war vor allem im Bereich der Nase ein starkes Wachstum zu beobachten gewesen. Befund: Asymmetrie des Gesichtes durch Vergrößerung der linken Seite. Vordrängen des linken Bulbus. Röntgenbefund: Auf der p-a-Aufnahme deutliche Vergrößerung aller linksseitigen Gesichtsknochen. Angiographie links: Es füllt sich das große Wangenangiom über die stark erweiterte A. ophthalmica. Auch bei der Angiographie der Gegenseite füllt sich das Angiom gut. Operation: Zunächst Unterbindung der Karotis communis der Angiomseite. 2 Wochen später Unterbindung der Karotis interna und A. ophthalmica. Keine Verkleinerung des Angioms. Unterbindung der rechten Karotis ex-

terna und A. thyreoidea. Unterbindung weiterer Arterien auf Stirn- und Nasenwurzel. Das Angiom verkleinerte sich, die Patientin fühlte sich wohler. Überweisung zum kosmetischen Chirurgen, um Nase und Wange plastisch zu verbessern.

G. KITTEL (1960) berichtete über einen Fall eines 35-jährigen Mannes, der mit einem Kleinhirnbrückenwinkelsyndrom eingewiesen wurde. Eine Woche vor stationärer Aufnahme bestanden heftige Schwindelerscheinungen und seitliche Fallneigung, rechtsseitige Schwerhörigkeit und Lähmung der rechten Gesichtsseite. Heftige supraorbitale Kopfschmerzen rechts und mehrmaliges tägliches Erbrechen und Nasenbluten. Familienanamnese: Lückenhaft, keine Angaben über Gefäßanomalien. Als Kind lange Zeit "weiche Schädelknochen". Mit 13 Jahren sei wegen einer Schwellung der rechten Wange eine Koagulation im Bereich des rechten Jochbogens vorgenommen worden. 5 - 6 Jahre vor stationärer Aufnahme häufig dumpfer Kopfschmerz, supraorbital rechts. Das Gesicht verfärbe sich häufig. Während an der Stirn mehrere braune Flekken bestünden, würden die Wangen oft fleckig rot sein.
2 Jahre vor Klinikaufnahme bildeten sich blau-rote, langsam größer werdende Geschwülste im Mund. Befund: Spontannystagmus in allen Blickrichtungen nach links. Patient schläfrig, leichte Zeichen meningealer Reizung, komplette periphere rechtsseitige Facialisparese, Olfactoriusstörung rechts. Horner'sches Syndrom rechts. Schwellung der rechten Schläfenwangenpartie mit starker Schlängelung der Venen. Über der Stirn beiderseits zahlreiche café-au-lait-artige Flecken. Eine vitiligo-artige Veränderung bestand an der rechten unteren Halspartie. Zahl-

reiche gut stecknadelkopfgroße teleangiektatische Knötchen an Stirnhaargrenze links und Brust sowie Abdomen. Multiple blaurote cavernöse Haemangiome im Bereich der Wangenschleimhaut rechts. Kleinere Haemangiomknoten im linken Wangenbereich. Röntgenbefund: Schädelbasisaufnahme: Asymmetrie des Schädels. Im Hirnstrombild zeigte sich eine leichte Alphaverminderung von occipital links. Angiographie: Schädel a-p: Kirschgroßes, sackförmiges Aneurysma der rechten A. carotis interna.

D. BESCHREIBUNG EIGENER BEOBACHTUNGEN BLUTGEFÄSSREICHER GESCHWÜLSTE

aus

der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Krankheiten
der Universität Erlangen +)

Fall Nr. 1

Anamnese:

14-jährige Patientin kommt zur Aufnahme wegen Verdachts auf Hirntumor. Eine Woche vor stationärer Aufnahme bemerkte die Patientin, daß das linke Auge nicht mehr richtig aufzumachen war. Außerdem habe sie Kopfschmerzen und Schwindelgefühl gehabt. Es trat Erbrechen auf. Keine Nackenkopfschmerzen, sondern diffuse Kopfschmerzen. Das linke Oberlid habe sie nicht mehr aufgebracht. Wenn das Lid mit dem Finger angehoben wurde, stellten sich Doppelbilder ein und Verschwommensehen. Früher sei sie niemals ernstlich krank gewesen.

Befund:

Es besteht eine komplette Okulomatoriusparese links mit absoluter Pupillenstarre, Ptosis linkes Oberlid, Mydriasis und ein Exophthalmus von 2,0 bis 3,0 mm. Die Gesichtsfelder waren unauffällig. Brechende Medien und Augenhintergrund waren normal. Das Auge kann nur etwas nach außen und unten bewegt werden. Bei der Auskultation waren im Bereich des Schädels keine pulssynchronen Geräusche zu hören. Es bestand keine Nackensteifigkeit, keine Sprachstörungen. Die AER sind links eine Spur schwächer als rechts. Ansonsten ist der neurologische Befund unauffällig. Kleine plane Haemangiome an der rechten Jochbeingegend. Sonst keine Hautveränderungen nachweisbar.

+) Aus der Universitäts-Kieferklinik Erlangen wurden 3 Fälle, aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik der Universität Erlangen-Nürnberg 2 Fälle verwandt.

Echoencephalogramm:
Geringe Massenverschiebung nach rechts um 2,o mm.

a) b)

Abb. 1

a) Ptose des linken Oberlides.
b) Absolute Pupillenstarre links; Exophthalmus links.

Angiographie:
Bei der Carotisangiographie zeigte sich ein großes infraclinoidales Aneurysma der Carotis links. Weiter wird eine Angiographie rechts mit Kompression der Carotis der Gegenseite durchgeführt. Es kommt zu einer Füllung der linken A. cerebri ant. und media.

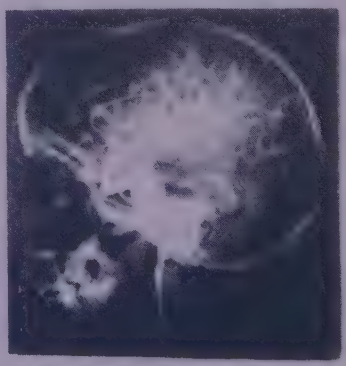


Abb. 2

Seitliches Angiogramm, das infraclinoidale Aneurysma kommt gut zur Darstellung.

Abb. 3

a-p-Angiogramm, auch hier stellt sich das große infraclinoidale Aneurysma gut dar.

Beim Versuch einer Cysternographie kommt es nicht zur Luftfüllung der basalen Cysternen.

Operation:

Darstellung der A. carotis comm. und der A. carotis externa links. Doppelte Ligatur der carotis comm. links mit Zwirnsfaden. In einer 2. Sitzung wurde 8 Tage später der endgültige Verschluß auch der Carotis interna links vorgenommen.

Weiterer Verlauf:

Der Eingriff wurde gut vertragen. Schon wenige Tage nach der ersten Unterbindung kam es zu einer leichten Besserung der Ptosis und nach der 2. Unterbindung ist die Ophthalmophlegie fast völlig zurückgegangen. Bei Entlassung bestand nur noch eine geringe Bewegungseinschränkung des Auges sowie eine leichte Erweiterung der linken Pupille.

Fall Nr. 2

Anamnese:
84-jahriger Patient. 14 Tage vor Klinikaufnahme habe das linke Auge angefangen zu brennen. Patient sei zum Augenarzt gegangen, der ein Hervorstehen des linken Auges festgestellt habe. Visusstörungen wurden nicht bemerkt. Der Patient bekam gut Luft durch die Nase. Keine Kopfschmerzen. Keine Doppelbilder.

Befund:
EZ dem Alter entsprechend, AZ reduziert. Starrer emphysematischer Thorax. Herzverbreiterung nach links. Kleinere Angiome der Haut des Halses. Varizen und ekzematöse Veränderungen an beiden Unterschenkeln. Deutlicher Exophthalmus links. Im Nasen-Rachen-Raum tumorartige gestielte Vorwölbung, die aus der linken Riechspalte kommt und sich in Form einer Keule vor die hintere Vomerkante legt. Nach Privinabschwellung der linken Nasenseite sieht man auch von vorne eine tumoröse Verbreiterung des hinteren unteren Vomerabschnittes. Mehrere Angiome im Bereich der Zunge.

Röntgenbefund:
Schädelbasis axial: Ohne pathologischen Befund.

Angiographie: Wurde nicht durchgeführt.

Verlauf:
Probeexzision aus der hinteren Vomerkante links.

Histologischer Befund:
Vorwiegend capillares Angiom, bei dem für Malignität kein Anhalt besteht.
Der Exophthalmus ist wahrscheinlich durch einen ähnlich gearteten angiomatösen Prozess der linken Orbita hervorgerufen im Sinne eines Hippel-Lindauschen Syndroms.

Fall Nr. 3

24-jähriger Patient, der von Kindheit an ein großes flächenhaftes Haemangiom der linken Gesichtshalfte im Ausbreitungsgebiet aller Äste des N. trigeminus hatte.

Anamnese:
In der Familienanamnese fand sich kein Anhalt für Gefäßanomalien. In der Kindheit wurde das Wangenhaemangiom mit Elektrokoagulationen behandelt. Es traten mehrere Blutungen im weiteren Verlauf auf. Eine Radiumtherapie wurde versucht, jedoch mit geringem Erfolg.

Befund:
Großes flachenhaftes bläulich-rotes Haemangiom der linken Gesichtsseite im Ausbreitungsgebiet aller Äste des N. trigeminus, besonders im Bereich von V/I und II. Die Haut weist Pigmentverschiebungen auf und zeigt zahlreiche Teleangiektasien.

Angiographie:
Carotis interna-Angiogramm rechts: Es zeigt sich gute Füllung der Gefäße. Auffallend ist die starke Schlängelung und Erweiterung der A. ophthalmica. In der 2. Phase zeigt sich die verstärkte Füllung der A. ophthalmica und pathologischer Gefäße sowie starke Anreicherung des Kontrastmittels im Bereich des Jochbogens rechts.

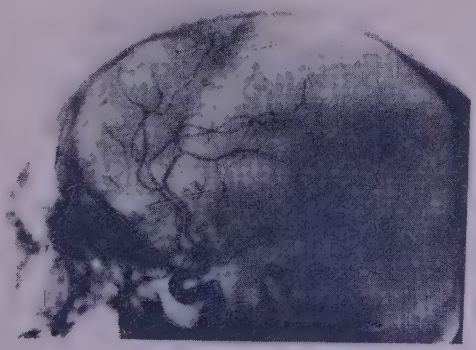


Abb. 4

Carotis interna-Angiogramm rechts. Die pathologische Erweiterung und verstärkte Schlängelung der A. ophthalmica ist gut erkennbar.

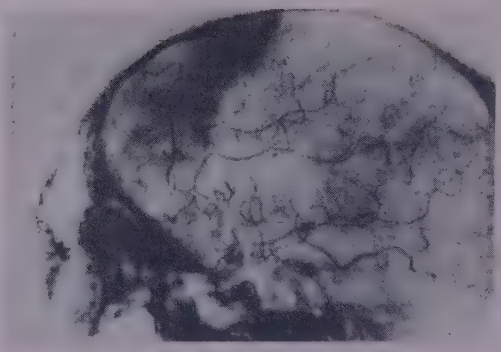


Abb. 5

Carotis interna-Angiogramm rechts, 2. Phase. Die verstärkte Füllung der A. ophthalmica sowie starke Anreicherung des Kontrastmittels im Bereich des Jochbogens, stellen sich gut dar.

Fall Nr. 4

20-jährige Patientin, die wegen Zahnfleischbluten und Lockerung der Zähne 234 zur Klinikaufnahme kam.

Anamnese:
In der Familie fand sich kein Anhalt für Gefäßanomalien im Sinne einer Phakomatose. Seit Geburt bestand bei der Patientin ein Haemangiom im linken Mittelgesicht, das in den ersten 6 Lebensjahren bestrahlt wurde. Es wurde keine Heilung durch die Radiatio erzielt, im Gegenteil entstanden auf der vorher völlig glatten Haut leichte, kosmetisch sehr störende Narben.

Befund:
Leichte dunkelbläulich veränderte, etwa pfenniggroße, leicht erhabene Narben im Bereich der linken Oberlippe und Wange. Die

übrige Haut weist keine Veränderungen auf. Die Schleimhaut der linken Oberlippe und linken Wange zeigt multiple bläulich-rote, erhabene Knoten. Im Bereich von ⌊2 bis ⌊4 der labialen Gingiva ist die Schleimhaut haemangiomatös verändert und blutet auf Berührung heftig.

Röntgenbefund:
Schädel-p-a-Aufnahme: Keine pathologischen Veränderungen.
Zahnfilme: Im Bereich von ⌊1 bis ⌊5 horizontaler Knochenabbau der Interdentalsepten, Verbreiterung der Peridontalspaltes, Vergröberung der Knochenstruktur.

Operation:
Abtragen der haemangiomatös veränderten Schleimhaut des linken Oberkiefers mittels Diathermie nach Modellierung der Interdentalsepten und sorgfältiger Blutstillung durch Koagulationen, Peripacverband.

Histologischer Befund:
Schleimhautexzision mit Anteilen eines Haemangioma simplex.

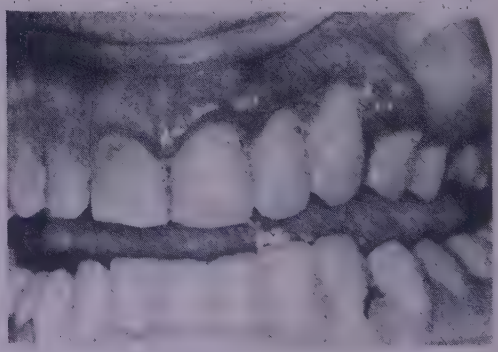
Weiterer Verlauf:
Durch Abtragen der haemangiomatös veränderten Schleimhautpartien und Elektrokoagulation der zuführenden Gefäße soll erreicht werden, daß die Gingiva im Bereich von ⌊2 bis ⌊4 sich normal restituiert und evtl. die haemangiösen Knoten in der Umschlagfalte zurückbilden. Über den endgültigen Erfolg kann erst eine Nachuntersuchung nach einem gewissen Zeitraum Auskunft geben.

Abb. 6

Oberlippe extraoral, zahlreiche gut pfenniggroße, leicht über das Hautniveau erhabene, bläulichrote Flecken sind gut erkennbar.

Abb. 7

Enoral im Bereich von ⌊1 bis ⌊4 ist die tumorös veränderte Gingiva deutlich wahrnehmbar.



Fall Nr. 5

14-jährige Patientin wird wegen eines bereits seit der Geburt bestehenden Haemangioms von einem Hautarzt überwiesen.

Anamnese:

Haemangiom in der linken Wange seit Geburt. Bestrahlung mit 4 Jahren. Später noch wiederholte Bestrahlung des Haemangioms in Intervallen. Keine Besserung, eher verstärktes Wachstum. Sonst

keine Anzeichen einer Veränderung im Sinne einer Angiomatose.

Befund:
Von der Mittellinie der Oberlippe bis zur Nasolabialfalte links ist die Haut leicht blaurot verfärbt. Die linke Wange ist erhabener als die rechte. Vor dem linken Kieferwinkel ist eine deutliche Stufe tastbar. Druckschmerz in diesem Bezirk. Enoral ist von der Mittellinie im Oberkiefer in die linke Wange und bis ins Vestibulum des linken Unterkiefers ziehend eine blumenkohlartige, blaurote, weiche Geschwulst zu erkennen. Auf Druck deutlich schmerzempfindlich. Es besteht eine Kompression des linken Oberkiefers.

Röntgenbefund:
Schädel-pa-Aufnahme: Leichte Überentwicklung des Skelettes links, sonst keine pathologischen Veränderungen.

Operation:
In 3 Sitzungen wird mit dem elektrischen Messer durch etwa 30 Stichelungen eine Koagulation der erweiterten Gefäße durchgeführt. Es tritt geringe Nachblutung ein.

Weiterer Verlauf:
Nach einem halben Jahre sind die blumenkohlartigen Knoten zurückgegangen, der Druckschmerz weitgehend verschwunden, subjektive Besserung.

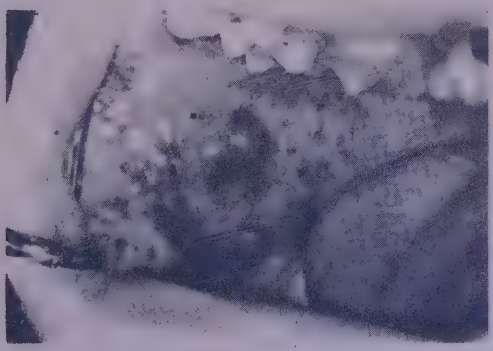


Abb. 8

Enoral linke Wange nach der ersten Stichelung, wie an den Schorfmarken zu erkennen ist, Rückbildung der Haemangiomknoten.

Fall Nr. 6

50-jährige Patientin, die wegen einer "Prothesendruckstelle" ihren Zahnarzt aufsuchte. Es wurden von diesem mehrere Wochen Pinselungen des Knotens vorgenommen. Keine Besserung. Zunehmen der Beschwerden. Daraufhin Überweisung in die Klinik mit Verdacht auf bösartige Neubildung.

Anamnese:
In der Familienanamnese kein Anhalt für Gefäßmißbildungen. Die Patientin bemerkte beim Zähneputzen 3 Monate vor Klinikaufnahme einen bläulichen Knoten an der linken Wangenseite im Bereich des Trigonum retromolare. Es traten tagsüber besonders nach den Mahlzeiten heftige Schmerzen auf, die auf Wärme leichte Besserung zeigten.

Befund:
Die äußere Haut zeigt keine pathologischen Veränderungen. An den Unterschenkeln leichte Varikosis. Enoral in der Gegend von $\lfloor 8$ zum aufsteigenden Ast links und zur linken Wangenseite bis zum Ductus parotidicus besteht eine leicht bläuliche Schwellung, die eine verstärkte Gefäßzeichnung der kleinen Schleimhautgefäße aufweist. Kompression der Geschwulst möglich, jedoch stark druckschmerzhaft.

Röntgenbefund:
Halbseite linker Unterkiefer: Keine pathologischen Veränderungen wahrnehmbar. Parma, linkes Gelenk offen: leichte Randzackenbildung des Gelenkkopfes, sonst kein pathologischer Befund.

Operation:
Es wurde eine Stichelung des Haemangioms in mehreren Sitzungen mit der elektrischen Glühnadel durchgeführt.

Weiterer Verlauf:
Wundheilung verlief komplikationslos. Die knotenartige Schwellung bildete sich weitgehend zurück. Die Unterkieferprothese

konnte wieder ohne Beeinträchtigung getragen werden.

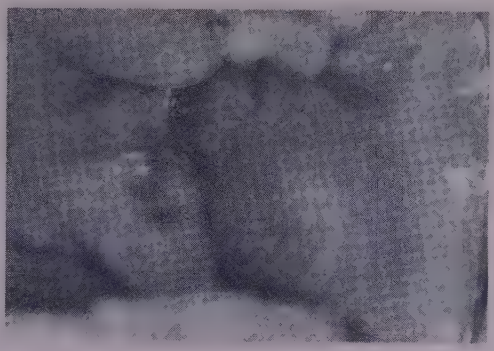


Abb. 9
Trigonum retromolare links, die tumorartige Schwellung mit verstärkter Gefäßzeichnung ist deutlich erkennbar.

Fall Nr. 7

17-jähriger Patient wird wegen eines seit Geburt bestehenden Haemangioms der rechten Wange vom Hausarzt der Klinik zugeführt.

Anamnese:
Seit Geburt besteht ein Cavernom der rechten Wange; mehrere Bestrahlungsversuche blieben erfolglos. Durch Trauma beim Kauakt traten mehrmals heftige, schwer stillbare Blutungen auf. Sonst kein Anhalt für Gefäßmißbildungen.

Befund:
Die rechte Wange ist deutlich verdickt, im Vergleich zur linken. Es zeigen sich mehrere blaurote etwa zehnpfennigstückgroße bläuliche Flecken. Enoral erkennt man das ganze rechte Vestibulum und die rechte Wangenschleimhaut bedeckende bläulichrote, zerklüftete Knoten. Der Hauptsitz des blumenkohlartig imponierenden Haemangioms befindet sich dort, wo im Fötalleben die seitliche Gesichtsspalte verlief. Leichte Kompression des

rechten Oberkiefers im Molarenbereich.

Röntgenbefund:
Schädel a-p: Leichte Asymmetrie des Gesichtsschädels zu Gunsten der rechten Seite. Leichte Verstärkung der Knochenzeichnung im Bereich des Oberkiefers und Jochbogens rechts.

Vorgesehene Therapie:
Exstirpation nach Unterbindung der zuführenden Gefäße. Anschließend plastische Deckung.

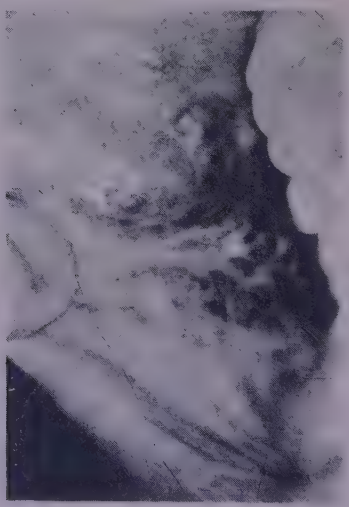


Abb. 10
Blumenkohlartig sich vorwölbende Haemangiomknoten im Bereich der rechten Wange. Gut erkennbar ist die Anordnung der Knoten dem Verlauf der embryonalen seitlichen Gesichtsspalte folgend.

Bei den Fällen Nr. 4 bis 7 handelt es sich um klinisch und teilweise auch histologisch nachgewiesene Haemangiome. Aus den Anamnesen und den Untersuchungsbefunden lassen sich keine eindeutigen Anhaltspunkte für eine echte Phakomatose finden. Die letzte Entscheidung würde nur eine Sektion erbringen können.

Die o. g. Fälle wurden wegen ihrer verschiedenartigen klinischen Symptomatik beschrieben, um zu veranschaulichen, wie groß das Symptomenspektrum der blutgefäßreichen Geschwülste ist.

D. DISKUSSION

Die hier zusammengestellten Fälle aus der Weltliteratur und die eigenen Beobachtungen sollen vor allem zeigen, unter welcher Polysymptomatik die verschiedensten Gefäßmißbildungen in Erscheinung treten und wie oft sie Anlaß zu schwerwiegenden Fehldiagnosen geben können.

Nachdem in der Definition der Phakomatosen sehr unterschiedliche Auffassungen bestanden und eine verwirrende Fülle der verschiedensten Syndrome unter diesem Oberbegriff zusammengefaßt wurden, ist man heute zu der Auffassung gelangt, daß nach WOHLWILL alle Phakomatosen einen Kern zeigen, um den sich die verschiedenen Miß- und Fehlbildungen gruppieren können. Der Kern aber ist bei den verschiedenen Phakomatosen immer ein anderer und stellt selbst eine Miß- bzw. Fehlbildung im sehr frühen embryonalen Stadium dar.

Besonders praktische Bedeutung haben die oft ausgesprochen tumorförmigen Gefäßmißbildungen, die z. T. arteriovenöse Aneurysmen sind. Ihre Natur ist bei der Angiographie einfacher und überzeugender darstellbar als durch makroskopische oder histologische Untersuchung. Oftmals wird aber die Angiographie keine Darstellung der Gefäßmißbildung erlauben, besonders dann, wenn die tumorös veränderten Gefäße sehr kleinkalibrig sind oder durch Veränderungen sklerotischer Art ihr Lumen weitgehend eingeengt oder verschlossen ist. So konnten TÖNNIS und SCHIEFER bei 6 Fällen von Sturge-Weberscher Erkrankung serienangiographisch keine pathologische Vaskularisation nachweisen.

Die histologische Untersuchung dieser Gebilde ist aber unerläßlich, da die Erforschung des anatomischen Baues die Voraussetzung darstellen muß zu einer genauen Bestimmung der Frage: Mißbildung oder geschwulstmäßige Miß- oder Fehlbildung.

Die blutgefäßreichen Geschwülste nehmen im Rahmen der Phakomatosen eine nicht unbedeutende Stellung ein, da bei der Fehlentwicklung des Ektoderms die eigentlich vom Mesoderm gebildeten Gefäße in Mitleidenschaft gezogen werden. Dies muß im 5. Entwicklungsstadium nach STREETER erfolgen, also schon vor der endgültigen Weiterentwicklung in Venen und Arterien. KAUTZKY konnte anhand einer größeren Zahl von Fällen nachweisen, daß entwicklungsgeschichtlich die Sturge-Webersche Krankheit auf einer koordinierten Folgeerscheinung der Störung eines parasympathischen Nervens, des Trigeminus beruht. Die nervale Komponente in der Pathogenese der Sturge-Weber-Krankheit besteht in einer Störung des parasympathischen Anteils cerebrospinaler Nerven, deren auffälligste Folge die wahrscheinlich zur Angiomatose führende Vasodilatation ist, der aber auch weniger auffällige Begleitsymptome der Erkrankung entsprechen. Mit Recht betont KAUTZKY, daß es sich hier um eine pathogenetische Komponente des Syndroms handelt und auch innerhalb dieser noch manches ungeklärt bleibt.

In der übrigen Literatur findet sich keine Erklärung dafür, warum sich die Naevusbildungen im einen Fall auf das Gesicht beschränken, in anderen Fällen die Hautveranderungen im Gesicht fehlen und an ihrer Stelle Gehirn-und Augenveränderungen mit ausgedehnten flächenhaften Naevusbildungen an Rumpf oder Ex-

tremitäten kombiniert sind.

COENEN nimmt an, "daß beim Schluß der Medularrinne zum Rohr gefäßbildendes Gewebe eingeklemmt und abgeschnürt wird und nun von dem auswachsenden Nerven mit in die Peripherie genommen und hier angiomatös wird".

VIRCHOW, KAUTZKY und KRABBE u. a. haben darauf hingewiesen, daß die angiomatösen Mißbildungen des Gesichtes vorwiegend im Bereich der embryonalen Gesichtsspalten angeordnet sind und daß irritative Zustände an den fötalen Spalten zu einer Wucherung der Gefäße führen können (siehe Fall Nr. 7 der eigenen Beobachtung).

Auffallend ist für die Gesichtsangiome, daß meist auf der Seite des Angioms eine klinisch und röntgenologisch nachweisbare Überentwicklung des Knochenskelettes der betroffenen Seite besteht (siehe Fälle Nr. 5 und 7 der eigenen Beobachtung).

Nach der heutigen Auffassung genügt der Befund einer Angiomatosis retinae zusammen mit einer angiographisch festgestellten cerebralen Gefäßgeschwulst für die Sicherung der Diagnose einer von Hippel-Lindau-Erkrankung. Für den Kliniker ist es praktisch unmöglich, den gesamten pathologisch-anatomischen Komplex der von Hippel-Lindau-Erkrankung diagnostisch zu erfassen, denn nur die Autopsie ermöglicht es schließlich, auch die klinisch meist latenten viszeralen Anomalien nachzuweisen. In der Praxis bedeutet dies wohl meist, daß sowohl bei angiomatösen Gefäßveränderungen der Netzhaut als auch bei raumfordernden Pro-

zessen im Gehirn die enge Zusammenarbeit zwischen dem Opthalmologen, dem Rhino-Otologen und dem Neurologen bzw. Neurochirurgen unerläßlich ist (siehe Fall Nr. 1 und Nr. 2 der eigenen Beobachtung).

Daneben zeigt die Polysymptomatik der blutgefäßreichen Geschwülste aber auch, daß die ersten klinischen Erscheinungen dem Rhinologen zu Gesicht kommen (siehe Fall aus der Neurochirurgischen Klinik Köln, veröffentlicht von G. REINHARDT). Hier waren die Teleangiektasien im Bereich der Nase und das damit verbundene Nasenbluten die ersten klinischen Manifestationen. Oft ist es auch der Stomatologe, der mit den gefäßreichen Geschwülsten konfrontiert wird (siehe Fälle Nr. 4, 5 und 6). Es ist daher bei der Behandlung der angiomatösen Geschwülste eine Zusammenarbeit aller Fachdisziplinen erforderlich.

Über die Erblichkeit der Phakomatosen ist zu sagen, daß FOERSTER schon 1939 forderte, das gesamte Gefäßtumorenmaterial einer großen Klinik zusammenzufassen und einer erbpathologischen Untersuchung zu unterziehen. Erst dann wird sich sicher entscheiden lassen, welche Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste unter einem gemeinsamen erbbiologischen Gesichtspunkt zu betrachten sind.

Zur Zeit ist nur soviel zu sagen, daß es sich aller Wahrscheinlichkeit nach beim Bourneville-Syndrom um eine dominant erbliche Störung des Ektoderms handelt.

Bei der von Hippel-Lindau-Krankheit handelt es sich wahrschein-

lich um eine dominant oder unregelmäßig dominant vererbte Phakomatose. Die endgültige Klärung der Vererbung wird erst eine großangelegte Untersuchung sehr vieler Fälle blutgefäßreicher Geschwülste mit ausgedehnter Familienanamnese erbringen können.

F. ZUSAMMENFASSUNG

Nach ausführlicher Besprechung der Definition der Phakomatosen wird auf die pathologisch-anatomische Einteilung der blutgefäßreichen Geschwülste eingegangen. Die Entstehungsmöglichkeiten der Angiome werden entwicklungsgeschichtlich erläutert.

Die ab 1899 in der Weltliteratur veröffentlichten besonders interessanten Fälle blutgefäßreicher Geschwülste werden ausführlich beschrieben. Es wird besonderer Wert auf die Polysymptomatik dieser Fälle gelegt und zu zeigen versucht, welche Kombinationen blutgefäßreicher Geschwülste mit anderen Fehl- oder Mißbildungen zusammen aufzutreten pflegen.

Anhand eigener Beobachtungen wird gezeigt, wie verschieden die klinische Symptomatologie ist, unter der die blutgefäßreichen Geschwülste dem Kliniker vorgestellt werden. In der Diskussion wird die Stellung der blutgefäßreichen Geschwülste im Rahmen der Phakomatosen besprochen. Ihre Genese ist an ein sehr frühes Embryonalstadium gebunden und zwar vor der endgültigen Ausdifferenzierung der embryonalen Gefäßschläuche in Arterien und Venen.

Zum Abschluß wird die Erbpathologie der Phakomatosen diskutiert und auf die notwendige Zusammenarbeit aller Fachdisziplinen zur Erforschung und Behandlung dieser kongenital bedingten Leiden hingewiesen.

G. LITERATURVERZEICHNIS

BAER, P.N., STANWICH, L. u. a.:
Gingival hemangioma associated with Sturge-Weber syndrome.
Oral Surg. 14. 1383 - 1390 (1961).

BEREZIN, S.W., SHARNOFF, J.G., STEIN, J.D.:
Primary hemangioendothelioma of the liver in infancy, report of a case.
N. England J. Med. 238 (1948), 906.

BERGSTRAND, H., OLIVECRONA, H., TÖNNIS, W.:
Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns, Leipzig 1936.

BÉTHOUX L., ISNEL, R. und MARCOULIDÈS, J.:
Angiome cerebro-retinien avec hemiplégie et naevus frontal. Réperage ventriculaire. Rev. Neur. 1936, Tome 66, 611.

van BOGAERT, L.:
Des dysplasies neuro-ectodermiques congénitales. Rev. Neur. 63, 1935, 353.

BORST, M.:
in ASCHOFF, L., Pathologische Anatomie, ein Lehrbuch für Studierende und Ärzte, Bd. I, 640 ff., Jena 1936.

BRAUN, H.:
Angioma racemosum arteriovenosum im lateralen Kieferhöhlenbereich. Arch. Ohren usw. Heilkunde u. Zschr. Hals- usw. Heilkunde 172, 85 - 95 (1957).

BRUCHANOW, N.:
Über die Natur und Genese der kavernösen Haemangiome der Leber. Heilk. 20 (1899) 131.

COENEN, H.:
Die Geschwülste in: KIRSCHNER M., und NORDMANN, O.: Die Chirurgie, II, S 36 u. 172, Urban und Schwarzenberg 1930.

CROCKER, O.W., CLELAND, K.S.:
Infantile hemangioendothelioma of the liver, report of three cases. Pediatrics 19 (1957), 596.

CUSHING, H., BAILEY, P.: Blood Vessel Tumors of the brain, Springfield (1) C.C. Thomas. 1928.

DANDY, W.: Hirnchirurgie. Herausg. u. übers. v. H. Köbeke, Leipzig: Joh. Ambr. Barth 1938.

DELAY, J., und PICHOT, P.:
Phakomatose associant à une maladie de Sturge-Weber-Krabbe, une hyperplasie oesseuse, une pigmentation iridosclérotique et une oligophrénie. Rev. Neur. 78, 1946, 132.
La phakomatose angiomateuse familiale. Rev. Neur. 78, 1946, 151.

DEIMAS-MARSALET, P.; LAFON, J. und FAURE, J.:
Etudes sur les phakomatoses. J. méd. de Bordeaux 116, 1939, 295 - 342.

DORDICK, J.R.: Malignant hemangioendothelioma in an infant. Amer. J. Dis. Child 55 (1938), 559.

FOERSTER, O.: Hirntumoren und ihre moderne Diagnostik und Therapie. Klin. Fortb. 6, 1939, 48 u. 452.

FURTADO, D.: Maladie de Krabbe. Rev. Neur. 65, 640 (1936).

GOUGEROT, BLUM, LEVY, G.:
zitiert nach BERGSTRAND-OLIVECRONA-TÖNNIS in "Gefäßmißbildung und Gefäßgeschwülste des Gehirns". Georg Thieme, Leipzig (1936).

GREBE, H.: Lipomatosis, psychische Anomalien und Mißbildungen in einer Sippe. Erbarzt 11, 1943, 55.

HAMPERL, H.: in Ribberts Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie, 24./25. Aufl., 270 ff, Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1960.

HANHART, E.: Ergebnisse der Erforschung von Erbkrankheiten und Mißbildungen in der Schweiz. Arch. d. Julius Klaus Stift. für Vererbungsforschung 1943, XVIII, 622. Zur Erbbiologie der hamorrhagischen Diathesen. Arch. d. Julius Klaus Stift. für Vererbungsforschung 1944, XIX, 543.

van der HOEVE, M.: J. belge. Neur. Psych. 1933, S. 725; ref. Zbl. Ophthalm. (D) 36, 352 (1936). Nederl. Tijdschr. Genese 1938, 4418 - 4425.

HOWARD, W.W.: Multiple hemangioendotheliomas of the liver. J. Pediatr. 8 (1936), 588.

HUDELO: Ann. d'Oculist. 166, 889 (1929) (zit. n. LOUIS-BAR).

JOREZ, L.: Handb. d. spez. patholog. Anat. u. Hist. HENKE u. LUBARSCH. II. Bd. S. 758. Berlin: Springer 1924.

KAUFMANN, E.: Spezielle Pathologische Anatomie, Bd. I, 1. Hälfte, 368 ff, Berlin 1955.

Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. Bd. 3/1. W. de Gruyter, Berlin 1958, 35, 401.

KAUTZKY, R.: Zur Kenntnis intracerebraler Verkalkungen. Dtsch. Zschr. f. Nervenheilk. 159, 490 (1948).

KITTEL, G.: Multiple, kranielle Gefäßmißbildungen und vestibulo-cochleäre Erscheinungen. Zschr. f. Laryngologie - Rhinologie - Otologie. 11/39 Stuttgart (1960).

KLIPPEL, M., TRENAUNAY, P.:
Du naevus variqueux ostéo-hypertrophique. Arch. gènerales de. méd. Paris 1900, 77, 641.

KOCH, G.:
Beitrag zur Erblichkeit der Sturge-Weberschen Krankheit. Z. Neur. 168, 614 (1940).

Sturge-Webersche Krankheit. Ärztl. Forschung 4/23 (1950) 652.

KNOTH, W., EHLERS, G.:
Über das Epithelioma adenoides cysticum als Phakomatose Brooke-Spiegler, Zugleich ein Beitrag zu den anlagebedingten und erworbenen Basaliomen (Univ.-Hautklinik Gießen). Hautarzt 11, 535 - 545 (1960).

KRABBE, K.H. und BARTELS, E.D.:
La Lipomatose circonscrite multiple. Einar Mungsgaard, Copenhagen 1944.

KRAYENBUHL, H., YASORGIL, G., UEHLINGER, E.:
Klinischer und pathologisch-anatomischer Beitrag zur Sturge-Weber Krabbeschen Krankheit. Dermatologia Basel 115, 555 - 571 (1957).

LANGE-COSACK, H.:
Klinik, operative Behandlung und Prognose der arteriovenösen Angiome des Gehirns und seiner Häute. Dtsch. Z. Nervenheilk. 170, 460 (1953).

LARMANDE, A.M.:
La Neuro-Angiomatose Encéphalo-Faciale (Syndrome hypothalamo-hypophysaire). Masson et Cie, Paris 1948.

LEVY, G.:
L'angiomatose du système nerveux central. Press. Méd. 38, 1930, 37.

LICHTENSTEIN, B.W.:
Neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease of nervous system). Arch. Neurol. u. Psychiat. 62, 1949, 822 - 839.

LINDEMANN, A., LORENZ, O.:
Die Geschwülste der Mundhöhle der Kiefer und des Gesichts. G. Thieme, Stuttgart (1950).

LOUIS-BAR, D.:
Sur l'hérédité de la maladie de Sturge-Weber-Krabbe. Conf. Neurol. VII, 1947, 238.

LUND, M.:
On epilepsy in Sturge-Weber's disease. Acta Neurol. Scand. 1949, XXIV, 569.

MOLLER, P.M.:
An other Family with von Hippel-Lindau's disease. Acta ophthalm. Copenhagen, 30, 1952, 155.

MONIZ, A.:
Die cerebrale Arteriographie und Phlebographie. J. Springer, Berlin, 1940.

PETERS, G.:
Spezielle Pathologie der Krankheiten des zentralen und peripheren Nervensystems. G. Thieme, Stuttgart 308 (1951).

REHRMANN, G.:
Klinik der gutartigen Kiefertumoren. Fortschr. Kiefer- und Gesichts-Chirurgie IV/1958.

REINHARDT, G.:
Arterio-venöse Angiome im Stromgebiet der Arteria carotis externa. Med.-Diss. Frankfurt 1963.

ROUSSY, G. und MOSINGER, M.:
Phakomatoses in Traité de Neuroendocrinologie. Masson et Cie, 1945, S. 842.

SIMMONDS, M.:
Virchows Arch. 180, 280 (1905); zit. bei JORES.

SORGO, W.:
Weitere Mitteilungen über Klinik und Histologie des kongenitalen ateriovenösen Aneurysmas des Gehirns. Zbl. Neurochir. 3, 1938, 64.

STELLMACH, R.: Zwei Beobachtungen von partiellem Riesenwuchs kindl. Kiefer beim sogenannten planen Haemangiom der Gesichtshaut. Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschirurgie 4 (1958) 54.

STREETER, G.L.: The Developemental Alterations in the Human Embryo, Washington D. C. Carnegie Publ. 1918, Nr. 271, 9.

SWEED, A., WEINBERG, T.: Hemangioendothelioma of the liver in infancy. Amer. J. Dis. Child. 80 (1950), 436.

TOBLER, Ch.: Das plane Angiom der Gesichtsregion (angio-osteohypertrophisches Syndrom). Inaug.-Diss. Zürich 1953.

TÖNNIS, W. und SCHIEFER, W.: Zur Frage des wachstums der arteriovenösen Angiome, Zbl. Neurochir. 3, 145 ff, 1955.

Zirkulationsstörungen des Gehirns im Serienangiogramm. Berlin, Göttingen, Heidelberg. Springer 1959. S. 157.

TONNING, H.O. und Mitarb.: Familial haemangiomata of cerebellum report of 3 cases in family of 4. J. Neurosurg. 9, 1952, 124.

TOURAINE, A.: Bull. Soc. franc. Derm. 44, 123 (1937); Presse méd. 1941, 1087; France méd 1945, 3; Ann. Derm. Syph. 1946, 145. zit. nach KOCH G.

VIRCHOW, R.: Die krankhaften Geschwülste, Bd. 3, 306 - 496, Berlin 1863.

WEBER, P.: zit. nach BERGSTRAND-OLIVECRONA-TÖNNIS in "Gefäßmißbildung und Gefäßgeschwülste des Gehirns". Georg Thieme, Leipzig (1936).

WIDEBACK, A.: Haemangioendotheliom der Leber. Acta paediatr. 33 (1945), 129.

WOHLWILL, F.: Algumas observacões anátomo-patológicas na eritro-leucо-blastose fetal. Lisboa Méd. XXI, 1944, 511.

Contribuicáo para o conhecimento das facomatòses. Lisboa Méd. XXIII, 1946, 1.

WOHLWILL, F.J., YAKOVLEV, P.J.: Histopathology of meningo-facial angiomatoses Sturge-Weber's disease Report of four cases. J. Neuropath. 16, 341 - 364 (1957).

ZÜLCH, K.J.: Hdbch. d. Neurochir., herausgeg. v. OLIVECRONA und TÖNNIS. Bd. III. S. 21 u. S. 555. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1956.

LEBENSLAUF

Am 11. 7. 1934 wurde ich, Gerhard Helmreich, als Sohn des Röntgenfacharztes Dr. med. Werner Helmreich und seiner Ehefrau Dr. phil. Emma Helmreich, geb. Krembs, zu München geboren. Von 1941 bis 1946 besuchte ich die Volksschule an der Herrnhauserstraße in München. 1946 trat ich in die Oberrealschule in Landshut ein. Im Sommer 1955 legte ich an der Rupprecht-Oberrealschule in München die Reifeprüfung ab.

Das Studium der Medizin und Zahnheilkunde begann ich im Sommersemester 1956 an der Universität München. Die zahnärztliche Vorprüfung legte ich vor dem Prüfungsausschuß in München im Jahre 1958 ab. Im Winterhalbjahr 1959 legte ich an der Universität München die ärztliche Vorprüfung ab. Vom Sommersemester 1960 ab studierte ich an der Universität Erlangen Medizin und Zahnheilkunde.

Am 19. Mai 1961 bestand ich das zahnärztliche Staatsexamen vor dem Prüfungsausschuß der Universität Erlangen mit dem Gesamtergebnis "sehr gut". Mit Wirkung vom 30. Mai 1961 wurde mir die Bestallung als Zahnarzt erteilt.

Vom 1. Juni 1961 bis 15. 11. 1961 war ich in verschiedenen zahnärztlichen Praxen als Vertreter tätig. Vom 15. 11. 1961 an war ich wissenschaftlicher Assistent an der Klinik für Zahn-Mund- und Kieferkrankheiten der Universität Erlangen.

Am 16. 4. 1962 promovierte ich am Anatomischen Institut der Universität Erlangen bei Herrn Professor Dr. K. F. Bauer mit dem Thema: "Kann im Röntgenbild aus der Verkalkung der Zirbeldrüse mit ausreichender Wahrscheinlichkeit das Alter und das Geschlecht bestimmt werden?" zum Dr. med. dent.

Während meiner Assistentenzeit an der Kieferklinik der Universität Erlangen setzte ich das Medizinstudium fort und legte

am 13. März 1964 vor dem Ausschuß für die ärztliche Prüfung in Erlangen das ärztliche Staatsexamen mit dem Gesamturteil "sehr gut" ab.

Seit 15. April 1964 bin ich mit Sondergenehmigung des Staatsministeriums des Inneren an der Kieferklinik Erlangen als Medizinalassistent tätig.

Fotodruck

– Wiltrud Hogl, Erlangen, Brüxer Straße 9, Telefon 16 36 –